ITEM 197 : SPONDYLARTHROPATHIE

Spondylarthropathie = rhumatisme inflammatoire chronique partageant des manifestations cliniques et radiologiques et un terrain génétique : **spondylarthrite ankylosante**, **rhumatisme psoriasique**, **arthrites réactionnelles**, **arthrites associées aux MICI, formes juvéniles, spondylarthropathies indifférenciées** et **syndrome SAPHO** (synovite, acné, pustulose, hyperostose, ostéite)**.** Terminologie : classification **ASAS 2009.**

- Lésion élémentaire = **atteinte des enthèses** : zone d'insertion des tendons, ligaments, capsules et fascias sur l'os, située près des articulations synoviales, des amphiarthroses (symphyse pubienne, articulation manubrio-sternale, disque intervertébral) et des diarthroses fibreuses (sacro-iliaque, sterno-claviculaire ou acromio-claviculaire), *# PR = atteinte synoviale.*

➞ **Enthésite** : douleur locale inflammatoire, parfois visible (enthésite achilléenne), rôle TNFα/IL17.

- Prévalence globale = **0,35 %** en France, prédominance masculine (1,5/1), majorité des cas débute < 35-**45 ans.**
- Classification phénotypique :
  - **Spondyloarthrite axiale** : radiographique (sacro-iliite radiographique = spondylarthrite ankylosante) ou non radiographique.
  - **Spondyloarthrite périphérique articulaire** : érosive ou non érosive.
  - **Spondyloarthrite périphérique enthésitique.**
- Terrain génétique, agrégation familiale dans 20-30 % des cas : facteur de prédisposition **HLA-B27.**

MANIFESTATIONS CLINIQUES	**Syndrome axial pelvi-rachidien**	**Dorso-lombalgie**	= **Rachialgies inflammatoires chroniques > 3 mois** : - Débute à la charnière thoraco-lombaire, puis extension descendante ou ascendante. - Forme évoluée : . **Raideur axiale** : ↘ indice de Schöber ou inflexion latérale lombaire. . **Ankylose rachidienne** : disparition de la lordose lombaire (↘ distance L3-mur).
		Sacro-iliite	= **Pygalgie** ou **fessalgie** : d'horaire inflammatoire, unilatérale, bilatérale ou à bascule. - Pouvant mimer une « sciatalgie tronquée » : sans caractère neurogène (ø dysesthésie, ø paroxysme douloureux), sans trajet radiculaire. - Douleur déclenchée par **manœuvres de cisaillement des sacro-iliaques** (maintenues 20 secondes, ≥ 3 manœuvres positives).
	Syndrome articulaire périphé-rique		**- Oligoarthrite des grosses articulations,** notamment des **membres inférieurs (genou ++, cheville).** **- Atteinte coxo-fémorale (coxite)** : dans les formes sévères. **- Arthrites des IP distales** : évocateur de rhumatisme psoriasique ++. - **Dactylites** ou **doigts/orteils en « saucisse »** = atteinte inflammatoire de l'ensemble d'un doigt/orteil (MTP, IPP et IPD) ± associée à une **enthésite** : tuméfaction globale de l'orteil ou du doigt. Le plus souvent dans les rhumatismes psoriasiques (signe clinique retenu dans les critères CASPAR).
	Syndrome enthési-tique		➞ Toutes les enthèses peuvent être atteintes, avec une localisation préférentielle aux MI. **- Enthésite calcanéenne** (la + caractéristique et la +freq : 15-40 %) = **Talalgie** : inflammatoire, survenant le matin au lever dès le 1er pas et ↘ dans la journée ➞ très évocatrice si sujet jeune, bilatérale ou à bascule. ➞ Palpation : **. Talalgie plantaire inférieure** : aponévrosite plantaire inférieure (sous le calcanéus). **. Talalgie postérieure** : enthésite du tendon achilléen ou bursite pré- ou rétro-achilléenne. - Autres enthésites : **tubérosité tibiale antérieure, grand trochanter, crêtes iliaques, coudes.** **- Orteil/doigt en saucisse** = **dactylite** enthésopathie distale + ténosynovite + arthrite (tripolaire). **- Atteinte de la paroi thoracique antérieure** par atteinte des **articulations sterno-claviculaires** et **manubrio-sternale** : ↘ ampliation thoracique (périmètre thoracique en expiration et inspiration).
	Syndrome extra-articulaire	**Uvéite aiguë**	= Survient dans **20 %** des cas, parfois inaugurale, uni- ou bilatérale, ou à bascule. - Généralement antérieure, non granulomateuse, pauci-symptomatique, parfois sévère. - Risque de **synéchies** en cas de répétition sans traitement efficace.
		MICI	- **Diarrhée** ± glairo-sanglante, **amaigrissement** ou **douleurs abdominales** ➞ doit faire rechercher un **Crohn** ou une **RCH** chez un patient suspect de spondylarthropathie.
		Psoriasis	- Localisation typique (zones « bastion ») : **unguéal** ++, **scalp**, **plis** (psoriasis inversé). + Rechercher psoriasis vulgaire en plaques, en gouttes, pustulose palmoplantaire (SAPHO), hydrosadénite suppurée (= Maladie de Verneuil, axillaire/anogénitale). Précède le +souvent de 10 ans la survenue du rhumatisme psoriasique.
		Cardiaque	- **Trouble du rythme/conduction** lors des poussées (rare). - **Insuffisance aortique** (tardive), valvulopathie mitrale.
CLASSIFICATION ASAS	**Spondyl-arthrite axiale**		= Chez les patients avec rachialgies > 3 mois et âge < 45 ans : - Diagnostic si : . **Sacro-iliite à l'imagerie + ≥ 1 signe de spondylarthropathie.** . **HLA B27 positif + ≥ 2 signes de spondylarthropathie.**
		Sacro-iliite à l'imagerie	- Inflammation active **à l'IRM** fortement suggestive de sacro-iliite. - Sacro-iliite radio stade ≥ 3 unilatéral ou ≥ 2 bilatéral selon les critères de New York.
		Signes de spondyl-arthropathie	- **Rachialgie inflammatoire.** - **Arthrite.** - **Enthésite** (talon). - **Uvéite.** - **Dactylite.** - **Psoriasis.** - **MICI.** - **Bonne réponse aux AINS.** - **Antécédent familial de spondylarthropathie.** - **HLA B27.** - **CRP élevée.**

	Spondylarthrite périphérique		**Arthrite, enthésite ou Dactylite.** **+ 1 critère parmi :** Uvéite, psoriasis, MICI, infection, HLA-B27, sacro-iliite à l'IRM. **OU + 2 parmi** : arthrite, enthésite, dactylite, lombalgie inflammatoire, ATCD familiaux de SpA.
	Autres scores		- **Critères d'Amor** (diagnostic si > 6), **critères ESSG** (diagnostic si 1 critère majeur + 1 mineur).
TYPES DE SPONDYLARTHROPATHIES	**Spondylarthrite ankylosante (= spondylarthrite axiale radiographique)**		= **Atteinte axiale** conduisant à une **ankylose** : forme typique, la plus sévère. - **Syndrome pelvi-rachidien prédominant** (douleur lombaire/dorsale, sacro-iliite), évoluant vers une **ankylose rachidienne complète** (ossification des enthèses) dans les formes sévères. - **Atteinte rhumatismale périphérique** dans 50 % des cas. - Atteinte extra-articulaire : **uvéite antérieure aiguë** (10-30 % des cas), parfois révélatrice, d'évolution indépendante de l'atteinte rhumatismale. ➝ Évolution par **poussées** avec périodes de rémission, **sur 10-20 ans.**
	Rhumatisme psoriasique		- Principalement **périphérique** : atteinte des IPD ++, sans association HLA. - Parfois **axiale** : associée à HLA B27.
	Arthrite réactionnelle		= **Arthrite aseptique**, parfois associée à une **conjonctivite**, une **urétrite** (homme)/**cervicite** (femme) ou une **diarrhée**, survenant quelques semaines après une infection génitale ou digestive. - **Syndrome urétrite-conjonctivite-arthrite de Fiessinger-Leroy-Reiter** = forme complète . - Germes : ***Chlamydia trachomatis***, ***Shigella*** *flexnerii*, ***Yersinia*** *enterocolitica/pseudotuberculosis*, ***Salmonella*** *enteritidis et typhimurium*, ***Campylobacter*** *jejuni.* - Association à **HLA-B27** dans 50-95 % des cas. - **Évolution chronique de l'atteinte articulaire** (10-20 % des cas) ➝ spondylarthrite ankylosante.
	Associée aux MICI		**- Atteintes périphériques** ou **sacro-iliite radiologique** (le plus souvent asymptomatique) dans 10 à 20 % des cas MICI (maladie de Crohn ou RCH) : évolution parallèle à l'atteinte digestive. **- Atteinte axiale complète** plus rare (< 5 %) : évolution indépendante de l'atteinte digestive. - Association possible à une **maladie de Verneuil.**
BILAN COMPLÉMENTAIRE	Bio		- **VS/CRP** : ↗chez 40-60 % des patients en phase de SpA non traitée, avec Sd inflammatoire plus modeste que dans les autres rhumatismes inflammatoires (si CRP+++ : chercher une **tumeur/infection/MICI**).
	Rx standard		= Clichés : . **Rachis cervical, thoracique et lombaire** de face et de profil. . **Cliché de De Sèze** = rachis lombaire + bassin de face. - Au rachis cervical = **cliché de face bouche ouverte**, **profil** et **profil flexion** et **extension** : atteinte identique à la PR, surtout en cas de rhumatisme psoriasique.
		Stades d'enthéso-pathie	➝ **Enthésophytes** : ossification cicatricielle sur une enthèsé périphérique (épine calcanéenne p.ex), non-spécifique (peut être vue si sursollicitation mécanique). - 0 : infra-radiologique. - 1 : **érosion** ou **irrégularité** du cortex, **ostéopénie sous-chondrale** à l'insertion de l'enthèse. - 2 : **érosion** avec **ébauche d'apposition périostée.** - 3 : **enthésophyte** = ossification cicatricielle le long de l'enthèse. - 4 : **ankylose.**
		Charnière thoraco-lombaire	- **Signe de Romanus** (atteinte précoce) : « coin brillant » par inflammation de l'enthèse. - **Érosion de l'angle antérieur de la vertèbre** (en « timbre-poste », « mise au carré »). - **Ossification sous-ligamentaire** : **syndesmophytes** ascendant ou descendant, vertical. - **Colonne « bambou »** ou **aspect en « rail de chemin de fer »** dans les formes ankylosantes : constitution d'ossifications des ligaments intervertébraux le long du rachis. ➝ **Syndesmophyte** = ossification d'une enthèse vertébrale, spécifique d'une spondylarthrite. Aspect fin vertical (*# ostéophyte : grossier, horizontalisé*).
		Sacro-iliaque	= Enthésopathie prédominante à la partie basse de l'articulation et sur le versant iliaque. - Atteinte radiologique visible après une évolution de **7 ans en** moyenne. - Quatres phases évolutives, stade 0 (articulation normale) – 4 (ankylose complète).
		Coxite	Atteinte inflammatoire coxo-fémorale : **pincement articulaire global** sans ostéophytose.
	IRM		= Diagnostic précoce en 2de intention **si Rx normales** : remaniements inflammatoires. - Atteinte sacro-iliaque : **œdème osseux** en hyposignal T1/hypersignal T2 et STIR des berges sacro-iliaques.
	Autre imagerie		**- Echographie-Doppler des enthésopathies périphériques** (talon…) **- Scintigraphie osseuse au ^{99m}Tc** : diagnostic positif d'enthésite, sensibilité++/spécificité-.
	HLA B27		= Très fortement associé à la spondylarthrite ankylosante : **risque relatif = 200.** - Prévalence : 6-8 % dans la population générale, **90 %** dans la spondylarthrite ankylosante, 70 % dans l'arthrite réactionnelle et 60 % dans le rhumatisme psoriasique/la spondylarthropathie associée aux MICI. - N'écarte pas le diagnostic si négatif (10 % de spondylarthrites ankylosantes HLA B27-). - Conforte le diagnostic sans l'affirmer si positif (97 % des HLA-B27+ n'ont pas de spondylarthropathie). ➝ Utile seulement en cas de doute diagnostique.
	Autres		- Manifestations extra-articulaires : **ECG** (recherche de BAV)**, EFR** (atteinte restrictive, fibrose)**…**

<table>
<tr><td rowspan="11">TTT</td><td colspan="4">Coordination de la PEC par le rhumatologue, suivi conjoint avec le médecin généraliste, éducation thérapeutique++.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Antalgique</td><td>AINS</td><td colspan="2">= TTT de référence : efficace dans > 70 % des cas sur la lombalgie au début de la maladie.
- Efficacité rapide en < 48 h, rechute douloureuse rapide < 48 h à l'arrêt.
- À dose optimale, si possible avec une prise le soir d'une forme à libération prolongée.
- Essai d'autres AINS si échec à 4 semaines ➝ échec des AINS si résistant à 2 AINS.
- SpA résistante aux AINS dans 25-50 % des cas. Attention si MICI associée !</td></tr>
<tr><td colspan="3">- Antalgiques : associés aux AINS, surtout si enthésopathie ou atteinte rachidienne (éviter les opioïdes).</td></tr>
<tr><td>Locaux</td><td colspan="3">- Geste local (si non réponse au TTT) : . Arthrite : infiltration corticoïde, synoviorthèse isotopique.
. Enthésite : infiltration cortisonique.
- Rééducation : physiothérapie, ergothérapie et techniques d'appareillage.</td></tr>
<tr><td>TTT de fond</td><td colspan="3">= DMARD : indication pour les patients ne répondant pas ou partiellement aux AINS et aux gestes locaux.
- Spondylarthrite axiale : possible anti-TNF/anti-IL17 seulement.
- Spondylarthrite périphérique : possible csDMARD, anti-TNF, anti-IL17 ou anti-IL23.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Méthotrexate</td><td colspan="2">- Surtout efficace dans les formes périphériques, en cas de rhumatisme psoriasique ++.
- Action non démontrée sur l'atteinte axiale.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Léflunomide</td><td colspan="2">- Surtout utilisé en cas de rhumatisme psoriasique périphérique.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">b-DMARD</td><td>Anti-TNFα</td><td colspan="2">- Prescription initiale hospitalière, après avis d'expert, sur ordonnance spéciale après obtention de l'ALD. Validés pour les formes périphériques & axiales.
- Etanercept, adalimumab, certolizumab, golimumab (SC) : AMM pour le rhumatisme psoriasique et la spondylarthrite axiale.
- Infliximab (IV) : AMM pour la spondylarthrite ankylosante, le rhumatisme psoriasique.</td></tr>
<tr><td>Anti IL 17</td><td colspan="2">- Sécukinumab : Rhumatisme psoriasique et spondylarthrite ankylosante. Injection SC.</td></tr>
<tr><td>Anti IL 23/12</td><td colspan="2">- Ustékinumab : Rhumatisme psoriasique. Non-efficace sur forme axiale. Injection SC.</td></tr>
<tr><td rowspan="2"></td><td>Chirurgie</td><td colspan="3">- Remplacement prothétique articulaire (coxite en particulier…)
- Libération articulaire (articulation temporo-maxillaire ankylosée…)
- Ostéotomie rachidienne de correction en cas de cyphose dorsale majeure (trouble de déglutition…)</td></tr>
<tr><td>Mesures associées</td><td colspan="3">- Kinésithérapie ayant pour but d'augmenter la capacité à l'effort et la lutte contre :
• Cyphose thoraco-lombaire et anté-projection cervicale : Renforcement des érecteurs du rachis, postures en extension, étirement des pectoraux (contre l'enroulement des épaules).
• Flessum de hanche : Étirement du psoas et du droit fémoral et renforcement du grand fessier.
• Flessum de genou : Étirement des ischio-jambiers et renforcement du quadriceps.
• Maintenir/améliorer mobilités articulaires : mobilisation articulaires actives et passives, étirement des groupes musculaires.
• Maintenir/améliorer la trophicité musculaire : renforcement statique et dynamique global des quatre membres, du tronc et de la paroi thoracique.
+ Entretien/récupération de la capacité à l'effort (activités aérobies), + Rééducation respiratoire.
➝ Masso-kinésithérapie supervisée puis auto-rééducation++ : auto-grandissement, postures anti-cyphose, mobilisation des hanches en extension.
➝ Appareillage par orthèse rachidienne/corset seulement si déformation rachidienne évolutive malgré le traitement.
- Sevrage tabagique, activité physique régulière et contrôle pondéral.
- Spondylarthrite sévère = ALD 30, PEC à 100 %.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">SUIVI</td><td>Suivi clinique</td><td colspan="3">= Consultations régulières : tous les 3 à 6 mois selon l'évolutivité de la maladie.
- Atteinte axiale : EVA rachidienne, nombre de réveils nocturnes, taille, courbures physiologiques (indice de Schöber, lordose lombaire, cyphose dorsale et cervicale), ampliation thoracique.
- Atteinte périphérique : nombre d'articulations douloureuses et gonflées.
- Enthésopathie : nombre d'enthèses douloureuses (spontanée et à la palpation et mise en tension).
- Atteintes extra-articulaires : psoriasis (surface atteinte), MICI, uvéite (intensité).</td></tr>
<tr><td>Score de suivi</td><td colspan="3">- Index d'activité BASDAI (Disease Activity) = auto-questionnaire de 6 questions, score de 0 à 10 : selon la douleur, la fatigue, le dérouillage matinal lors de la semaine précédant l'évaluation. Maladie active > 4.
- ASDAS : CRP/VS, 3 questions du BASDAI et EVA (score clinico-biologique).
➝ Maladie inactive si < 1,3 et très active si > 3,5 : utilisé pour poser l'indication des anti-TNF.
- BASFI : retentissement fonctionnel de la spondyloarthrite.</td></tr>
<tr><td>Suivi</td><td colspan="3">- Surveillance régulière de la VS/CRP si syndrome inflammatoire biologique, +Créat si AINS prolongés.
- Rx du rachis cervical, lombaire et bassin tous les 2 à 3 ans dans les formes évolutives uniquement.</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="2">PRONOSTIC</td><td colspan="2">- Facteurs de mauvais pronostic : coxite, dactylite, début précoce < 16 ans, syndrome inflammatoire important, résistance aux AINS, tabagisme actif, présence de syndesmophytes au diagnostic.
➙ Tabagisme : facteur de progression radiologique vers l'ankylose et de moindre réponse aux anti-TNFα.
➙ Eléments pourvoyeurs de handicap : ankylose rachidienne, atteinte des hanches, atteinte restrictive pulmonaire.</td></tr>
<tr><td>Complications</td><td>- Amylose AA : en cas de spondylarthrite non traitée.
- Atteinte pulmonaire : syndrome restrictif, fibrose pulmonaire, dysplasie bulleuse kystique des apex.
- Atteinte cardiaque : insuffisance aortique, trouble de conduction (BAV), surrisque CV (AVC, IDM).
- Atteinte osseuse : ostéoporose avec risque fracturaire (surtout sur colonne en bambou, avec risque de fracture trans-corporéales et trans-discales instable et de complications neurologiques).
- Dilatation du cul-de-sac dural dans les formes anciennes de spondylarthrite ankylosante : troubles neurologiques sensitivomoteurs des MI, troubles génito-sphinctériens.
- Complications des traitements.</td></tr>
</table>